

肝门-空肠吻合术治疗Ⅲ型胆道闭锁 42 例报告

张中喜 沈立 张平平 李晨 续晋中 杨国卫 张根岭

【摘要】 目的 探讨肝门-空肠吻合术(Kasai 手术)治疗Ⅲ型胆道闭锁的临床疗效。方法 对开封市儿童医院 2009 年 1 月至 2013 年 12 月收治并采用同一治疗方案进行 Kasai 手术的Ⅲ型胆道闭锁患者进行回顾性分析。结果 进行 Kasai 手术的 48 例有 42 例(87.5%)获得完整随访。术后有 31 例黄疸消退,总黄疸清除率为 73.8%。总胆管炎发生率为 47.6%(20/42)。术后 2 年生生存率无胆管炎组为 86.4%(19/22),轻度胆管炎组为 75.0%(9/12),重度胆管炎组为 25.0%(2/8)。三组差异有统计学意义($P < 0.05$)。结论 肝门-空肠吻合术(Kasai 手术)是治疗Ⅲ型胆道闭锁的有效术式。患者存活率与术后胆汁引流量及有无胆管炎相关。

【关键词】 胆道闭锁; Kasai 手术; 存活率

A report of 42 patients with type III biliary atresia treated by hepatojejunostomy Zhang Zhongxi, Shen Li, Zhang Pingping, Li Chen, Xu Jinzhong, Yang Guowei, Zhang Genling. No. 1 Department of Pediatric Surgery, Kaifeng Children's Hospital, Kaifeng 475000, China
Corresponding author: Zhang Zhongxi, Email: zzxlrn@163.com

【Abstract】 Objective To determine the clinical effects of type III biliary atresia treated by hepatojejunostomy (Kasai procedure). **Methods** A retrospective study was performed on patients with type III biliary atresia treated in our hospital between January 2009 to December 2013. **Results** The follow-up data were completed in 42 patients out of 48 patients (87.5%) who underwent Kasai procedure for type III biliary atresia. The jaundice disappeared in 31 of 42 patients (73.8%). The rate of patients having cholangitis was 47.6%. There were significant differences in the 2-year survival among the groups of patients with mild cholangitis (75.0%, 9/12), serious cholangitis (25.0%, 2/8) and without cholangitis (86.4%, 19/22) ($P < 0.05$). **Conclusions** Hepatojejunostomy (Kasai procedure) is an effective operation to treat type III biliary atresia. Our data suggested that the survival rates were related to the degree of bile drainage and cholangitis post surgery.

【Key words】 Biliary atresia; Kasai procedure; Survival rate

胆道闭锁(biliary atresia, BA)为进行性胆管纤维化和慢性炎症所致肝内外胆道完全或部分纤维性闭锁,最终导致胆汁性肝硬化、肝功能衰竭^[1]。肝门-空肠吻合术(Kasai 手术)是胆道闭锁患儿首选的治疗方式。手术时机、手术技巧及术后规范化治疗对患儿预后具有重要影响。2009 年 1 月至 2013 年 12 月,开封市儿童医院外一科共对 48 例Ⅲ型胆道闭锁患儿行 Kasai 手术,现将治疗及随访情况报告如下。

资料与方法

1. 临床资料:48 例患儿中,男 22 例,女 26 例,男女之比为 0.8: 1.0;年龄 42 ~ 150 d,平均 72 d。

患儿临床表现为全身皮肤黏膜黄疸进行性加重,大便颜色渐进性变淡至陶土色,腹胀(肝脏肿大),多伴有脐疝。辅助检查:肝功能检查显示 ALT、AST 升高,血清总胆红素升高并以直接胆红素升高为主。腹部彩超检查显示胆囊空虚或未发育,胆管显示不清,肝门部可探及纤维结缔组织块。42 例患儿均经术中胆道造影明确Ⅲ型胆道闭锁诊断或术中发现胆囊及肝外胆道均纤维化,直接明确诊断。

2. 手术方法:(1)患儿取仰卧位,腰部垫高,取右肋缘下横弧形切口约 7 cm,探查胆囊。将胆囊底部切开,若有腔隙,置入造影管(硬膜外留置管)保证造影剂注入胆道,造影确定为胆道闭锁。若未见腔隙且无明显肝外胆道,直接确诊胆道闭锁;(2)游离纤维变性的胆囊和胆囊管,结扎切断胆囊动脉,游离、结扎呈条索状的胆总管远端,顺着胆总管近端用

针形电刀向肝门方向游离胆总管至肝门部锥形纤维块。将门静脉分叉段向下牵拉,充分暴露肝门纤维块回流至门静脉的 4~6 支小静脉分支电凝切断。充分游离暴露肝门纤维块,紧贴肝脏剪除纤维块(勿损伤肝脏),两侧达左右门静脉入肝脏处。局部用浸湿肾上腺素稀释液的纱布压迫止血;(3)肝门-空肠吻合:距屈氏韧带 15 cm 空肠处切断空肠。缝合关闭空肠远端。选择远端空肠 35 cm 做为空肠胆支,将近端空肠与空肠胆支行端侧吻合,并在近端浆肌层固定缝合两肠管 5 cm。将空肠胆支近端经横结肠后方上提至肝门部,肠系膜缘对侧切开空肠(与游离肝门纤维块断面大小相匹配),与肝门进行端侧单层间断吻合。缝闭横结肠系膜及空肠系膜孔间隙。肝下留置引流管后逐层关腹。

3. 术后用药:术后予以美罗培南 30 mg/kg(3 次/d),静脉滴注 2 周后降阶梯改为头孢哌酮舒巴坦 30 mg/kg(3 次/d),静脉滴注 2 周。出院后口服复方磺胺甲噁唑(SMZ/CO, 0.24 g, 2 次/d)与头孢克肟(25 mg, 2 次/d)每周交替,一般为 1 年。术后 5 天静脉滴注甲基强的松龙,剂量为 4 mg/kg·d,每 2 天递减 1 mg/kg·d,直至 2 mg/kg·d 后,改口服强的松 2 mg/kg·d,1 个月后减量逐渐停药。术后肠道功能恢复后口服熊去氧胆酸(10 mg/kg·d),一般持续 1 年。应用茵栀黄、还原谷胱甘肽等保肝利胆药物;给予营养支持与口服补充脂溶性维生素,间断口服妈咪爱调节肠道菌群。术后发生胆管炎时重新应用术后抗感染方案治疗。若胆管炎时黄疸加重且治疗效果欠佳可重复激素治疗。

4. 随访:我们共对 48 例Ⅲ型胆道闭锁患儿行 Kasai 手术。其中 2 例术后并发胆漏,家长放弃治疗,院内死亡;4 例术后 3 个月内反复胆管炎,高热、黄疸加重,抗炎治疗效果差,家长放弃治疗,失访;其余 42 例随访资料完整,随访率 87.5%。从手术时间至截止随访时间,本组 42 例随访期限均大于 2 年,随访时间最长者 65 个月,最短者 24 个月,中位随访时间为 31 个月。随访内容:(1)患儿术后每个月复查肝功能及腹部彩超共 3 次,之后若病情稳定每半年复查一次;(2)有无胆管炎发作及发生次数。

5. 病例分组:为研究手术后胆管炎对 Kasai 手术后自体肝生存的影响,本组患儿按术后发生胆管炎的情况分为无胆管炎组、轻度胆管炎组(发生胆管炎次数 ≤ 2)、重度胆管炎组(发生胆管炎次数 ≥ 3)3 个组。

6. 统计学处理:采用 IBM SPSS 19.0 软件进行

统计分析。计量资料进行卡方检验, $P < 0.05$ 为差异有统计学意义。

结 果

三组患儿退黄率与病死率差异均有统计学意义(均 $P < 0.05$);无胆管炎组与重度胆管炎组比较退黄率与病死率差异均有统计学意义(均 $P < 0.05$);轻度胆管炎组与重度胆管炎组比较病死率差异有统计学意义($P < 0.05$)。三组患儿退黄率及病死率情况详见表 1。

表 1 随访 2 年以上Ⅲ型胆道闭锁患儿退黄率及病死率

分组	例数	退黄例数(%)	病死例数(%)
无胆管炎组	22	18(81.8)	3(13.6)
轻度胆管炎组	12	8(66.7)	3(25.0)
重度胆管炎组	8	2(25.0) ^a	6(75.0) ^{bc}
<i>P</i> 值		0.014	0.004

注:^a与无胆管炎组相比, $P < 0.05$;^b与无胆管炎组相比, $P < 0.05$;^c与轻度胆管炎组相比, $P < 0.05$ 。另外 8 例不足 2 年的情况,故未进入统计

讨 论

胆道闭锁(Biliary atresia, BA)是婴幼儿胆汁淤积最常见的原因,发病率 1/10 000~14 000。其特点为发生于出生后 3 个月内的部分或全部肝外胆道完全性纤维化梗阻,最终导致患者胆汁性肝硬化、肝功能衰竭而死亡。由于该病早期诊断困难,治疗效果差,加之经济条件的制约等问题,导致胆道闭锁患儿在基层医院多放弃治疗。近些年随着国内外对该病研究的深入,已有经腹腔镜手术治疗胆道闭锁的报道^[2],手术效果较前明显提高。国外有报道自体肝生存率在 Kasai 手术后达 82.0% 以上^[3]。我国多中心协作组 2 年自体肝生存率为 56.1%^[4]。本组 42 例Ⅲ型胆道闭锁患儿 2 年自体肝生存率为 66.7%,与国内文献报道近似。胆道闭锁患儿 Kasai 手术后生存率受多种因素作用影响。包括肝门部开放胆管直径、胆管多少、手术年龄、手术操作、术后治疗、胆管炎发生等等。现认为手术年龄 51~60 d 为最佳^[5]。手术讲求精准操作及肝门纤维块切除的广度^[6]。术后采予“激素-抗生素-利胆保肝”的综合治疗方案。通过本组 42 例Ⅲ型胆道闭锁患儿资料总结,我们有以下体会:(1)术后胆管炎的发生是影响患儿预后的重要因素,发生次数越多预后越差;(2)手术操作中切除肝门处纤维块不宜太深,应足够广,两侧要达左右门静脉入肝脏处,甚至更广(左

侧可达肝圆韧带);(3)患儿肝门部开放胆管的多少及其直径也是影响患儿预后的重要因素。由于胆管直径纤细,多以微米为单位,技术所限,本研究开放胆管总直径没有具体测量数值,只是术中根据胆汁溢出量间接判断;(4)术后应予综合治疗并做好随访复查,以便及时调整口服药物种类及剂量;(5)手术年龄与预后虽无线形关系,但超过最佳手术时间阈值(90 d)以后,整体预后不良。本组有一例 150 d 患儿,现已术后 3 年,术后恢复很好,无明显并发症。目前已有许多胆道闭锁诊断的早期筛查方法,如新生儿粪便比色卡的使用,使胆道闭锁患儿的确诊时间大大提前了,值得借鉴^[7]。患儿肝门部开放胆管的多少及其直径是其自身发育决定的,所以胆道闭锁患儿 Kasai 手术后胆管炎的预防应该给予足够重视。因为早期胆管炎能引起肝门部胆管梗阻,使开放的胆管重新闭塞,致手术失败。反复发作的胆管炎还会导致肝脏纤维化加重、门静脉高压,甚至出现消化道出血。为了预防胆管炎的发生,我们术后常规予以美罗陪兰静脉滴注,两周后改为头孢哌酮舒巴坦钠降阶梯静脉滴注两周,之后口服复方磺胺甲噁唑与头孢克肟每周交替,一般为 1 年。

虽然胆道闭锁患儿整体治疗效果还不理想,但随着研究的深入及治疗的规范化,该病的治疗效果较前有了很大的提高。我们以及国内外研究资料显

示,胆道闭锁患儿手术后胆汁引流率可达 90% 以上,长期自体肝生存率也较以前提高。尽管部分患儿术后可能会因肝脏炎症进行性发展和肝纤维化,最终导致肝硬化和肝功能衰竭,但随着我国肝移植等技术的发展,这部分患儿的治疗效果亦不断改善。为此,临床上遇到胆道闭锁患儿,医务人员应该说服家长积极救治。

参 考 文 献

[1] Mack CL, Tucker RM, Sokol RJ, et al. Biliary atresia is associated with CD4 + Th1 cell-mediated portal tract inflammation[J]. *Pediatr Res*, 2004, 56(1):79-87.

[2] 李炳, 陈卫兵, 王寿青, 等. 腹腔镜肝门空肠吻合术治疗Ⅲ型胆道闭锁二例报告[J]. *中华肝胆外科杂志*, 2013, 19(12):915.

[3] Davenport M, Ong E, Sharif K, et al. Biliary atresia in England and Wales: results of centralization and new benchmark[J]. *Pediatr Surg*, 2011, 46(9):1689-1694.

[4] 宋再, 钟微, 余家康, 等. 胆道闭锁多中心综合诊断治疗方案研究[J]. *中华小儿外科杂志*, 2011, 32(2):81-85.

[5] 宋再, 郑珊, 董岩然, 等. 胆道闭锁手术年龄小于 60 天患儿 2 年自体肝生存分析[J]. *中华小儿外科杂志*, 2014, 35(4):254-258.

[6] 陈亚军, 李万福, 张廷冲, 等. 胆道闭锁 Kasai 手术的精准处理[J]. *中华实用临床儿科杂志*, 2013, 28(11):832-834.

[7] Hsiao CH, Chang MH, Chen HL, et al. Universal screening for biliary atresia using an infant stool color card in Taiwan [J]. *Hepatology*, 2008, 47(4):1233-1240.

(收稿日期:2015-04-11)

· 读者 · 作者 · 编者 ·

关于参考文献著录格式要求

参考文献著录格式基本参照此行 GB/T7714-2005《文后参考文献著录规则》,采用顺序编码制著录,依照文献在文中出现的先后顺序用阿拉伯数字加方括号标出。将参考文献按引用先后顺序(用阿拉伯数字标出)全部排列于文末。参考文献中的作者,1~3 名全部列出,3 名以上只列前 3 名,后加“等。”或其他与之相应的文字,如“等, et al.”。著录作者姓名时将姓放在前,名缩写放在姓后面。外文期刊名称用缩写,以《Index Medicus》中的格式为准;中文期刊用全名。每条参考文献均须著录起止页码。文献题名项后需标注文献类型标志项目。作者必须将参考文献与其原文核对无误。举例如下。

[1] 段建峰, 刘晓晨, 豆发福, 等. 胆囊癌与 EB 病毒感染的关系初探[J]. *中华肝胆外科杂志*, 2014, 20(4):310-311. (期刊格式)

[2] You CH, Lee KY, Chey WY, et al. Electrogastrographic study of patients with unexplained nausea, bloating and vomiting[J]. *Gastroenterology*, 1980, 79(2):311-315. (期刊格式)

[3] 汪敏刚. 支气管哮喘[A] //戴自英. 实用内科学. 8 版. 北京:人民卫生出版社, 1991:833-840. (专著中析出文献格式)

[4] Sodeman WA Jr, Sodeman WA. Pathologic physiology: mechanisms of disease[M]. 8th ed. Philadelphia: Saunders, 1974:457-472. (书籍格式)